19

ANNALES
DE
DERMATOLOGIE
ET DE
SYPHILIGRAPHIE

EXTRAIT

G. MASSON, Éditeur
120, boulevard Saint-Germain, Paris.

Digitized by the Internet Archive
in 2019 with funding from
Wellcome Library

https://archive.org/details/b30589216

Sur un cas de dystrophie papillaire et pigmentaire.
(Acanthosis nigricans.)

Par H. Hallopeau, E. Jeanselme et Meslay.

En 1890, S. Pollitzer et V. Janovsky publiaient chacun, dans la même livraison de l'Atlas international des maladies rares de la peau, une observation d'une affection nouvelle qu'ils désignaient sous le nom d'*acanthosis nigricans*.

A cette époque, M. Darier avait déjà observé deux faits semblables, à l'hôpital Saint-Louis, l'un dans le service de M. Vidal, l'autre dans celui du professeur Fournier, et il avait fait un examen histologique complet des lésions cutanées. On vient d'entendre qu'il applique à cette dermatose la dénomination de *dystrophie papillaire et pigmentaire;* nous l'adoptons, comme n'impliquant aucune hypothèse, en attendant que l'on puisse en trouver une qui soit fondée sur la nature de la maladie.

Nous avons eu récemment l'occasion d'étudier un nouvel exemple de cette singulière affection encore presque inconnue. L'intérêt que présente ce cas, en raison même de sa rareté, nous engage à le rapporter dans tous ses détails.

Exposé du fait. — La nommée A..., Marianne, âgée de 72 ans, matelassière, habitant Hendé, près Saint-Pierre-du-Vauvray, département de l'Eure, est entrée le 27 juin 1893, à l'hôpital Saint-Louis, pavillon Lugol.

Cette femme est habituellement bien portante. Dans ses antécédents morbides, nous ne relevons qu'une variole pendant l'enfance.

La malade fait remonter le début de son affection à dix mois environ, époque à laquelle elle ressentit des douleurs assez vives dans les régions temporo-maxillaires et commença de se plaindre d'une surdité assez marquée et de bourdonnements qui persistent encore actuellement.

Mais en réalité, la maladie qui amène cette femme à l'hôpital, ne paraît dater que de trois mois. Il y eut tout d'abord un peu de gêne dans les mouvements de la langue, qui semblait gonflée ainsi que la voûte palatine. Depuis lors, cette sensation d'empâtement s'est accentuée et s'est étendue à toute la cavité buccale. Il y a trois semaines, de nombreuses excroissances villeuses se sont développées sur la lèvre supérieure.

Tels sont les seuls troubles morbides qui ont attiré l'attention de la malade. Nous verrons, dans le cours de la description, qu'il existe encore d'autres altérations importantes qui, grâce à leur indolence, ont totalement échappé à la patiente.

État actuel. — A la *lèvre supérieure*, la portion de muqueuse exposée à l'air est tout à fait normale. Mais celle qui est en rapport avec la lèvre inférieure et celle qui tapisse la paroi postérieure sont doublées par une couche continue de saillies filiformes, ayant de 3 à 5 millim. de longueur. Il n'y a pas de transition entre la bande labiale saine et la nappe de végé-

tations villeuses ; celle-ci forme un gros bourrelet interposé entre les deux lèvres et recouvert de croûtes sèches, jaunâtres, dans la partie qui est au contact de l'air. Cette nappe occupe toute la largeur de la lèvre supérieure. Elle gagne les commissures et recouvre toute la *lèvre inférieure* de végétations microscopiques et probablement plus récentes, à l'exception toutefois de la mince bande labiale qui n'est pas accolée à la lèvre supérieure.

De là, la couche papillomateuse tapisse sans interruption le *vestibule de la bouche* dans toute sa hauteur, la face interne des *joues*, les faces externe et interne des *gencives* ainsi que la sertissure des dents. Elle se termine par un bord net, qui dessine un fer à cheval, en bas à l'union de la muqueuse de la gencive inférieure avec celle du plancher de la bouche, en haut à l'union de la muqueuse de la gencive supérieure avec celle de la voûte palatine. La majeure partie du *palais* est respectée, on n'observe à son niveau d'état villeux que sur une étendue de la grandeur d'une pièce de deux francs. Cette nappe végétante tranche par sa coloration d'un rose vif et par son bord extrêmement net sur le fond jaunâtre et anémié du palais. Pendant les quelques jours que la malade a été soumise à notre observation, la zone végétante a pris une grande extension ; la partie antérieure de la voûte palatine jusque-là indemne est maintenant occupée par de petites touffes villeuses disséminées çà et là.

Le dos de la *langue* est tapissé dans toute son étendue par des papilles fort longues mais très souples. Celles-ci, en se couchant dans divers sens, à la manière des épis de blé dans un champ ravagé par un orage, laissent entre elles des sillons étroits et irréguliers. De chaque côté de la face dorsale de la langue, à deux centimètres en arrière de la pointe, commence une bordure marginale de 7 à 8 millim. de largeur qui se prolonge jusque vers la racine de l'organe. Ces deux bandes, au niveau desquelles les papilles linguales ont leur longueur et leur couleur normales, circonscrivent avec une grande netteté la couche papillaire centrale qui est un peu surélevée et surtout très injectée. La face inférieure de la langue, à l'exception de la région voisine de la pointe qui est intéressée, le frein, le plancher de la bouche, n'offrent aucune altération.

L'isthme du gosier, les piliers, les amygdales, le pharynx, les arrière-narines, les orifices des trompes d'Eustache (comme l'a démontré l'examen rhinoscopique) ne sont pas le siège de végétations. La surdité dont se plaint la malade depuis une dizaine de mois est sans doute indépendante de l'affection actuelle et relève probablement de l'otite scléreuse si fréquente chez les vieillards (1).

Toutes les régions qui ont subi la transformation villeuse sont très injectées. A un examen attentif, on constate que chaque végétation est constituée par un filament blanc grisâtre, régulier, non ramifié, dont l'axe est occupé par une ligne rouge qui la parcourt dans toute sa longueur et se termine à peu de distance de son extrémité libre par un léger renflement en massue. La moindre pression chasse le sang de la végétation, mais celle-ci redevient très rapidement rose et turgide. Malgré leur con-

(1) L'examen rhinoscopique a été pratiqué par M. Mendel.

gestion intense, jamais les végétations n'ont donné lieu au moindre écoulement sanguin.

Outre la sensation continuelle de corps étranger occasionnée par l'état villeux de la cavité buccale et la gêne des mouvements des lèvres, de la langue et des joues, la malade se plaint d'avoir le goût très émoussé. Pourtant, les sensations gustatives proprement dites, recherchées à l'aide du sucre et du sulfate de quinine, sont parfaitement conservées : peut-être existe-t-il un léger retard dans la perception. Les odeurs sont également très bien reconnues.

Le larynx n'a pas été examiné. Du reste, il n'existe aucun trouble de la phonation ou de la respiration.

Le visage est bistré, maculé de nombreuses éphélides, sillonné de capillaires dilatés. Les rides, les plis qui donnent au masque facial son expression sont très accentués. Au voisinage des commissures labiales, la peau est parcourue par de nombreux plis qui dessinent une sorte de marqueterie. Sur le fond inégal et pigmenté de la face, on observe trois variétés d'éminences verruciformes : des verrues séniles assez nombreuses, d'aspect sale, des verrues à surface lisse hémisphériques ou planes, des excroissances villeuses constituées par des touffes de papilles filiformes munies d'étuis cornés. Cette dernière variété est de beaucoup la plus fréquente. *Au niveau des commissures labiales, on peut suivre toutes les transitions entre les saillies végétantes qui sont situées sur la muqueuse buccale et celles qui sont disséminées sur la peau.* Peu à peu, les végétations perdent leur aspect humide et leur coloration rose vif, elles se recouvrent d'un épiderme plus épais, ce qui leur donne une teinte opaline; celles qui sont distantes des commissures d'un centimètre environ sont tout à fait cutanisées. Ces végétations villeuses sont disséminées sur toute la face mais occupent plus spécialement le voisinage des narines et de la sous-cloison.

Dans le vestibule de la *narine gauche*, existent des amas villeux peu saillants. Ils ne donnent lieu qu'à une sensation de gêne et à la formation de croûtes qui sont expulsées facilement sans le moindre écoulement sanguin.

Sur le bord libre de la *paupière* supérieure droite, vers son milieu, est appendue une végétation sèche, cutanisée, presque pédiculée. Sur le bord de la paupière inférieure du même côté existe, près de l'angle externe de l'œil, un amas sessile de la grosseur d'une lentille, dont les saillies villeuses, baignées par les larmes, ont une teinte rose vif. Les deux *points lacrymaux* de l'œil droit sont entourés et dissimulés par un bouquet de papilles humides très injectées. Il n'y a pas d'épiphora.

Le *conduit auditif* et la conque du *pavillon de l'oreille*, des deux côtés, sont parsemés de touffes de villosités. Sur la face temporale du pavillon et sur la région mastoïdienne correspondante existe une nappe continue de saillies filiformes sèches et rugueuses qui donnent au doigt la sensation d'une râpe.

Sur le *cuir chevelu*, on découvre, dissimulés sous les cheveux, de nombreux placards d'aspect graisseux, séborrhéiques. Ces croûtes adhèrent très intimement à des nappes villeuses.

Le *cou* dans toute sa hauteur et toute sa circonférence présente un

aspect caractéristique. Il est très ridé et très pigmenté, surtout dans sa demi-circonférence postérieure. La peau est peu épaissie, elle est mobile, mais elle donne au doigt promené à sa surface une sensation rugueuse comme si elle était parsemée de gros grains de sable adhérents. Elle est segmentée en îlots plus ou moins réguliers par les plis cutanés considérablement exagérés. Certains ont quelques millimètres de profondeur et leurs lèvres doivent être écartées, pour qu'on puisse apercevoir le fond non ulcéré des sillons. Chaque îlot est divisé et subdivisé en espaces de plus en plus petits dont la surface est très finement chagrinée par l'exagération des papilles normales. Çà et là, cet état papillomateux s'accentue au point de former de petits disques de quelques millimètres de diamètre ayant tous les caractères objectifs des verrues planes. Dans d'autres points, les papilles hypertrophiées, filiformes, coiffées de prolongements cornés se groupent de manière à figurer une gerbe ou une motte de gazon. Sur les côtés du cou, la peau trop lâche retombe en formant plusieurs plis parallèles.

La peau des *aisselles* a subi des modifications analogues. C'est la même coloration gris sale, comme si ces régions avaient été enduites de mine de plomb, la même exagération des plis cutanés, la même tendance à la formation d'excroissances verruqueuses planes ou villeuses. Les poils sont conservés.

A la région présternale, à l'épigastre et sous les seins, la pigmentation et l'état ridé de la peau, sans être aussi accentués qu'au niveau du cou, sont très manifestes. Toute cette région est semée de très nombreuses excroissances papillaires.

Les *mamelons* très végétants sont recouverts d'une véritable carapace cornée ayant l'aspect de la porcelaine craquelée.

La pigmentation légère sur les flancs et les régions iliaques, s'accentue au niveau des plis inguinaux et de la vulve, elle devient très intense dans les sillons génito-cruraux et au pourtour de l'anus. Dans tous ces points la peau est segmentée par des rides très profondes qui acquièrent leur plus grand développement au niveau des régions péri-anale et coccygienne.

Les petites lèvres, le vestibule, le clitoris, le vagin, la partie du col accessible à l'exploration sont exempts de toute altération.

Dans la région dorsale, la peau a son aspect normal. Les saillies verruqueuses y sont rares. On y remarque des nævi vasculaires en grand nombre. Au niveau des lombes, une excroissance papillaire énorme, du volume d'une noisette, a subi la transformation épithéliomateuse.

Aux bras rien d'anormal à signaler. La face dorsale des avant-bras et des mains est pigmentée et parsemée de nombreuses éphélides. Au-devant des *poignets*, sur une hauteur de 6 à 8 cent., la peau offre une coloration bistrée très accentuée et un aspect quadrillé des plus nets. Chaque îlot de ce réseau est surmonté de petits mamelons obtus qui représentent les papilles normales hypertrophiées. Cet état chagriné se continue sur la face palmaire des *mains* et sur toute la circonférence des *doigts*, il est très marqué au niveau des espaces interdigitaux et des têtes des métacarpiens. Dans tous ces points, l'épiderme est épais, induré, rénitent, de sorte que les mouvements des doigts sont gênés. Pourtant les travaux délicats tels que la couture, peuvent encore être exécutés.

L'épaississement épidermique continue de s'accroître, bien que la malade ait cessé son métier depuis deux mois.

Les membres inférieurs sont presque indemnes. Pourtant il y a de nombreuses excroissances verruqueuses dans les creux poplités. On n'observe pas d'état papillaire, ni d'épaississement corné au niveau des pieds.

La malade dit avoir un peu maigri depuis deux mois. Ses digestions ont toujours été pénibles. Depuis quarante ans elle vomissait souvent après ses repas, mais son état général restait satisfaisant. Elle souffrait aussi assez fréquemment de douleurs siégeant à l'épigastre ou à la région dorsale.

Depuis que la muqueuse buccale est doublée d'une nappe villeuse, il y a des régurgitations incessantes, aqueuses, très acides, qui semblent avoir l'estomac pour point de départ. L'expuition est continuelle, les crachats sont incolores et n'ont aucun aspect caractéristique. Il n'y a pas de tumeur constatable à la palpation au creux épigastrique. Les ganglions inguinaux sont nombreux et assez volumineux. Au-dessus du creux sus-claviculaire gauche, existent deux ganglions du volume d'une noisette, très durs et fusionnés entre eux.

Le foie, l'intestin, le cœur et le poumon paraissent fonctionner normalement. Les urines ne contiennent pas d'albumine. La température est normale.

Voici, résumés en quelques mots, les traits principaux de cette longue observation. Chez une femme de 72 ans s'est développée, dans l'espace de trois mois, une nappe végétante et continue qui tapisse presque toute la cavité buccale. Cet état villeux qui s'accompagne d'une gêne dans les mouvements de la langue et d'une perte partielle du goût, est la seule lésion qui ait attiré l'attention de la malade. Mais la simple inspection de la peau montre que plusieurs départements de l'enveloppe cutanée sont le siège de modifications analogues.

Dans tous les points qui sont atteints, on observe une exagération des plis naturels de la peau, de nombreuses excroissances verruqueuses et une pigmentation plus ou moins accusée. Cet état est déjà très évident au niveau de la face, du vestibule des narines et des paupières ; il s'accentue sur le cuir chevelu, le pavillon des oreilles et les conduits auditifs externes ; il acquiert son maximum de développement sur le cou, les aisselles, les poignets, les mains, les mamelons, les plis génito-cruraux et la région ano-coccygienne.

Examen microscopique. — Cet examen, pratiqué en commun par MM. Darier et Janselme, a porté sur deux petits fragments de peau excisés sur la partie latérale de la nuque et comprenant chacun un petit papillome.

a. Sur le premier fragment, durci par l'acide osmique, on remarque une grande irrégularité de la surface cutanée. En un point, existe même une élevure véritablement papillomateuse.

La couche cornée a partout son aspect normal, mais elle a subi un épaississement notable. Le corps muqueux de Malpighi est également

très épaissi au niveau du papillome, il reprend des dimensions à peu près normales dans la région avoisinante. La première rangée des cellules de l'épiderme est extraordinairement chargée de pigment.

Dans le corps papillaire (papilles et couche superficielle du derme), de nombreuses cellules fusiformes ou ramifiées sont infiltrées de granulations pigmentaires. Les vaisseaux de cette couche sont quelquefois dilatés.

Dans tout le tiers supérieur du chorion proprement dit, on observe une *accumulation remarquable de tissu élastique composé de fibres beaucoup plus larges et plus nombreuses que dans l'état normal et de véritables pelotons de fibres plus petites.* Quoiqu'il y ait normalement dans la région du cou une trame élastique assez abondant e il s'agit manifestement dans ce cas d'nne hypertrophie marquée de ce tissu.

b. Le second fragment a été durci par l'alcool ; certaines coupes ont été colorées par le picro-carminate, d'autres par l'orcéine.

Outre l'épaississement de la couche cornée et du corps muqueux au niveau du papillome, on constate que la couche granuleuse est composée de trois à quatre rangées de cellules sur le papillome, et d'une à deux seulement dans son voisinage.

Le corps papillaire contient des cellules pigmentaires et une accumulation considérable de cellules rondes et fusiformes dans l'axe conjonctif des papilles et dans tout le corps papillaire à la base du papillome. A une certaine distance de cette excroissance, l'infiltration cellulaire devient moindre.

La couche élastique hypertrophiée se colore en jaune sur les coupes traitées par le picro-carmin. Les préparations colorées à l'orcéine montrent très nettement la richesse de la couche élastique précédemment signalée et les dimensions exagérées des fibres.

Les coupes ne contiennent pas de glandes sudoripares. Le seul follicule pileux observé ne présente rien d'anormal.

En résumé : *hypertrophie générale de l'épiderme, allongement et augmentation de volume des papilles qui présentent les traces d'un état inflammatoire très probablement secondaire ; hypertrophie remarquable du tissu élastique qui n'a été constatée ni dans le cas de Pollitzer, ni dans ceux de Darier.* Cette constatation nous conduit à voir dans cette maladie plutôt une dystrophie du tégument qu'une affection limitée à l'épiderme opinion que consacrerait le terme d'acanthosis.

Il nous semble inutile de discuter longuement le diagnostic de l'affection que nous venons de décrire. Bien que la patiente souffre depuis fort longtemps de troubles gastriques et qu'elle se plaigne de crises douloureuses ayant pour siège le creux de l'estomac et la région dorso-lombaire, il est impossible de confondre le syndrome très spécial que nous venons de rapporter avec la maladie d'Addison, surtout en l'absence de plaques ardoisées sur les muqueuses. L'analogie avec la psorospermose végétante de Darier est assurément plus grande, mais celle-ci a pour caractéristique la présence de petites masses cornées engagées dans l'orifice des glandes sébacées hypertrophiées, or rien de semblable n'existe dans le cas présent.

Tout l'ensemble des lésions prouve au contraire jusqu'à l'évidence qu'il s'agit de l'affection décrite par S. Pollitzer et V. Janovsky sous le nom d'*acanthosis nigricans*. Nous retrouvons dans leurs observations les mêmes localisations *régionales* et les mêmes modifications cutanées caractérisées par l'état segmenté de la peau et l'existence d'excroissances verruqueuses associées à la pigmentation.

Un point qui mérite de fixer l'attention, c'est la relation qui existe entre cette cachexie mélano-papillaire et l'état du tube digestif. Dans le fait de Pollitzer, la malade mourut d'un cancer latent de l'estomac; dans celui de Janovsky, le malade souffrait de troubles gastriques depuis de longues années; dans les deux observations que vient de relater M. Darier, la mort a été causée par un cancer de l'estomac. Notre malade digère péniblement, il n'y a pas de tumeur appréciable au creux épigastrique, mais on constate au-dessus de la fosse sus-claviculaire gauche deux gros ganglions indolents et durs. Les observations ultérieures montreront, suivant toute vraisemblance, que la coïncidence entre la carcinose du tube digestif et la dystrophie papillaire et pigmentaire n'est pas fortuite.

Dernière remarque : l'une des grosses excroissances papillaires que notre malade porte à la région lombaire paraît en voie de transformation épithéliomateuse. Cette constatation doit être retenue, car si elle se renouvelait, elle tendrait à prouver que cette dystrophie, dont la nature est encore tout à fait inconnue est susceptible de dégénérer en tumeur épithéliale aussi bien au niveau de la peau qu'au niveau de la muqueuse gastrique.

M. Hallopeau. — Un des caractères les plus remarquables de notre observation me paraît être la présence, en beaucoup d'endroits, de verrues séniles et l'existence d'excroissances intermédiaires par leurs caractères entre ces productions et les dystrophies papillaires ; il y a une corrélation évidente entre ces deux formes de néoplasies. On est conduit de la sorte à penser qu'un seul et même agent générateur provoque le développement des unes et des autres ; il acquerrait, chez des sujets prédisposés, une puissance d'action anormale. L'hypothèse la plus vraisemblable est celle d'une infection.

Au point de vue du diagnostic, nous devons signaler les analogies apparentes que cette maladie peut présenter avec la séborrhée nigricans (coll. génér., n° 1483, Musée). Sur un moulage que nous avons l'honneur de vous présenter, on peut voir une pigmentation noirâtre coïncidant avec un aspect végétant de l'épiderme ; mais, dans ce cas, il s'agissait d'un enduit séborrhéique que l'on enlevait facilement par le grattage ; de même, dans les plis naturels de la peau, les concrétions faisaient défaut : il n'y avait donc dans ce fait qu'une analogie apparente avec la dystrophie papillaire et pigmentaire.

M. Darier. — Je suis pourtant frappé de ce fait que l'étiquette annexée

à cette pièce indique que la malade était atteinte d'un cancer de l'estomac; d'autre part l'aspect objectif de la région moulée est si analogue à celui que présentaient mes malades que je ne peux m'empêcher de croire qu'ici encore il s'agissait d'un cas de dystrophie papillaire et pigmentaire.

ANNALES

DE

DERMATOLOGIE ET DE SYPHILIGRAPHI

FONDÉES PAR A. DOYON

TROISIÈME SÉRIE

PUBLIÉE PAR

MM.

ERNEST BESNIER
Médecin de l'hôpital Saint-Louis,
Membre de l'Académie de médecine.

BROCQ
Médecin des Hôpitaux.

A. DOYON
Médecin inspecteur des eaux d'Uriage,
Correspondant de l'Académie de médecine.

A. FOURNIER
Professeur à la Faculté de médecine,
Médecin de l'hôpital Saint-Louis.

P. HORTELOUP
Chirurgien des Hôpitaux.

E. VIDAL
Médecin honoraire de l'hôpital Saint-Louis,
Membre de l'Académie de médecine.

AVEC LA COLLABORATION DE MM.

ARNOZAN, AUBERT, AUGAGNEUR, BALZER, BARTHÉLEMY, BROUSSE
CORDIER, J. DARIER, DIDAY, W. DUBREUILH, DU CASTEL
GAILLETON, GAUCHER, GÉMY, HALLOPEAU, HARDY, HORAND, HUDELO, JACQUET
JEANSELME, L. JULLIEN, H. LELOIR, L. LEPILEUR, A. MATHIEU, CHARLES MAURIAC
MERKLEN, MOREL-LAVALLÉE, M. NICOLLE, L. PERRIN, PIGNOT, PORTALIER, QUINQUAU
PAUL RAYMOND, ALEX. RENAULT, J. RENAUT
P. SPILLMANN, G. THIBIERGE, TENNESON, VERCHÈRE, LOUIS WICKHAM

Secrétaire de la Rédaction :

Dr HENRI FEULARD
Ancien Chef de Clinique de la Faculté à l'hôpital Saint-Louis.

PRIX DE L'ABONNEMENT ANNUEL :

Paris, 30 francs. — Départements et Union postale, 32 francs.

Paris. — Imprimerie L. Maretheux, 1, rue Cassette. — 159.